



UTJECAJ MODULARNE TERAPIJE NA ADULTNE BOLESNIKE S CISTIČNOM FIBROZOM

ODOBAŠIĆ PALKOVIĆ T.¹, Lalić Čičković I.¹, Vukić Dugac A.¹, Markelić I.¹

¹ KBC Zagreb, KPB Jordanovac, Zagreb, Croatia
Odjel za respiracijske infekcije

Objective:

SAŽETAK: U posljednjih šest desetljeća došlo je do značajnog poboljšanja zdravstvenih ishoda za osobe s cističnom fibrozom, koja je nekoć bila smrtonosna bolest dojenčadi i male djece. Međutim, iako se očekivani životni vijek za osobe s cističnom fibrozom značajno produžio, bolest nastavlja ograničavati preživljavanje i kvalitetu života te rezultira velikim opterećenjem skrbi za osobe s cističnom fibrozom i njihove obitelji. Nadalje, epidemiološke studije u posljednja dva desetljeća pokazale su da se cistična fibroza javlja i češća je nego što se prije mislilo u populacijama neeuropskog podrijetla, a bolest je danas prepoznata u mnogim regijama svijeta. Povjerenstvo za respiratornu medicinu Lancet o budućnosti skrbi za cistične fibroze osnovano je u vrijeme velikih promjena u kliničkoj skrbi za osobe s tom bolešću, s rastućom populacijom odraslih pacijenata, široko rasprostranjenim genetskim testiranjem koje podupire dijagnozu cistične fibroze i razvoj terapija usmjerenih na defekte transmembranskog regulatora vodljivosti cistične fibroze (CFTR), koji će vjerojatno utjecati na prirodnu putanju bolesti. Modulatori transmembranskog receptora vodljivosti cistične fibroze (CFTR) nova su klasa lijekova koji liječe temeljni uzrok cistične fibroze. Više ljudi s cističnom fibrozom može se učinkovito liječiti CFTR modulatorima. Nova, vrlo učinkovita trostruka terapija, indicirana je za više od 90% pacijenata s cističnom fibrozom. Dugotrajna primjena modulatorske terapije povezana je s manjim brojem pogoršanja pluća, održavanjem plućne funkcije,



poboljšanim povećanjem tjelesne težine i kvalitetom života.

ZAKLJUČAK: CFTR modulatori su prve terapije razvijene za liječenje temeljnog defekta cistične fibroze. Njihova uporaba povezana je s očuvanom plućnom funkcijom i poboljšanjem zdravlja bolesnika s cističnom fibrozom. Napredak u kliničkoj skrbi bio je višeznačan i uključuje raniju dijagnozu kroz provedbu programa probira novorođenčadi, formaliziranu terapiju čišćenja dišnih putova i smanjenu pothranjenost korištenjem učinkovite zamjene enzima gušterače i visokoenergetske prehrane s visokim udjelom proteina. Skrb u centrima postala je norma u zemljama s visokim dohotkom, omogućujući pacijentima da koriste vještine stručnih članova multidisciplinarnih timova.